

Janela Aorto-Pulmonar

Experiência de Onze Casos [114]

ISABEL FREITAS, FILIPA PARAMÉS, MÓNICA REBELO, JOSÉ DIOGO FERREIRA MARTINS,
MARIA FÁTIMA F. PINTO, SASHICANTA KAKU

Serviço de Cardiologia Pediátrica
Centro Hospitalar de Lisboa Central - Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal

Rev Port Cardiol 2008; 27 (12): 1597-1603

RESUMO

A janela aorto-pulmonar consiste numa comunicação entre a aorta ascendente e o tronco da artéria pulmonar, na presença das duas válvulas arteriais separadas. É uma anomalia rara que ocorre em cerca de 0,1% a 0,2% de todas as cardiopatias congénitas. O objectivo deste trabalho é avaliar a forma de apresentação clínica, o tratamento cirúrgico e a evolução dos doentes com janela aorto-pulmonar assistidos num centro terciário de cardiologia pediátrica num período de 30 anos.

Identificaram-se onze crianças consecutivas com o diagnóstico de janela aorto-pulmonar. Dez crianças tinham o defeito do tipo proximal e uma do tipo distal. A idade na primeira avaliação variou entre três dias e 13 anos (média=44,5±63,3 meses; mediana=três meses). A ecocardiografia permitiu fazer o diagnóstico correcto nos quatro doentes mais recentes.

Sete doentes foram submetidos a encerramento da janela aorto-pulmonar por via trans-aórtica e três doentes foram submetidos a laqueação da janela aorto-pulmonar. Simultaneamente, foram corrigidas anomalias associadas significativas em três doentes: correcção de interrupção do arco aórtico em dois doentes; encerramento de comunicação interventricular e alargamento do tracto de saída do ventrículo direito com remendo de Dacron, num doente.

Um doente teve seguimento médico por apresentar hipertensão pulmonar fixa. A mortalidade operatória foi de 10% (1/10) e não se verificou mortalidade tardia. O tempo médio de seguimento foi de 10±4,9 anos. Actualmente os nove doentes operados sobreviventes estão assintomáticos, sem

ABSTRACT

Aortopulmonary Window. Experience of Eleven Cases

Aortopulmonary (AP) window is a communication between the ascending aorta and the main pulmonary artery, in the presence of two separate arterial valves arising from separate subarterial ventricular outflow tracts. It is a rare anomaly that accounts for approximately 0.1% to 0.2% of all congenital heart disease.

The purpose of this study was to assess clinical features, surgical treatment and outcome of patients with aortopulmonary window referred to a tertiary pediatric cardiac center over a 30-year period.

Eleven patients were diagnosed with AP window, ten with the proximal type and one with the distal type defect. Age at first evaluation ranged from three days to 13 years (mean 44.5±63.3 months; median three months). Echocardiography enabled correct diagnosis in the four most recent cases.

Seven patients underwent closure of the AP window through a transaortic approach and three patients underwent ligation.

Simultaneously, significant associated cardiac anomalies were corrected in three patients: correction of interrupted aortic arch in two patients and closure of ventricular septal defect and Dacron patch enlargement of the right ventricular outflow tract in one patient. One patient was not operated because of fixed high pulmonary vascular resistance.

Operative mortality was 10% (1/10) and there were no late deaths.

Mean follow-up was 10±4.9 years. All nine surviving operated patients are asymptomatic,

qualquer medicação, sem defeitos residuais e sem evidência de hipertensão pulmonar.

Em conclusão, a evolução das técnicas de diagnóstico e de tratamento cirúrgico da janela aorto-pulmonar nos últimos anos permite uma intervenção precoce com bons resultados clínicos.

Palavras-Chave

Janela aorto-pulmonar; *Shunt* esquerdo-direito;
Cirurgia cardíaca

without medication, with no residual defects and without pulmonary hypertension.

In conclusion, advances in diagnostic and surgical approaches to AP window in recent years have enabled earlier intervention with good outcome.

Key words

Aortopulmonary window; Left-to-right shunt;
Cardiac surgery

INTRODUÇÃO

A janela aorto-pulmonar consiste numa comunicação entre a aorta ascendente e o tronco da artéria pulmonar, na presença das duas válvulas arteriais separadas. É uma anomalia rara que ocorre em cerca de 0,1% a 0,2%^(1,2,3) de todas as cardiopatias congénitas. Podem ocorrer outras cardiopatias associadas em cerca de metade dos casos⁽³⁾ e, em 25%, as cardiopatias associadas são cardiopatias complexas nomeadamente interrupção do arco aórtico, origem anómala das artérias coronárias, transposição das grandes artérias e tetralogia de Fallot^(3,4).

Habitualmente a janela aorto-pulmonar é um defeito anatomicamente grande condicionando *shunt* esquerdo-direito significativo de que resulta insuficiência cardíaca congestiva ou hipertensão pulmonar que pode ter evolução precoce para doença vascular pulmonar. O prognóstico desta patologia, quando não corrigida, é mau sendo referida mortalidade de cerca de 40%, no primeiro ano de vida⁽²⁾.

O objectivo deste trabalho foi avaliar a forma de apresentação clínica, o tratamento cirúrgico e a evolução dos doentes com janela aorto-pulmonar assistidos num Centro Terciário de Cardiologia Pediátrica num período de 30 anos.

MATERIAL E MÉTODOS

Efectuou-se análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com o diagnóstico de janela aorto-pulmonar, assistidos num Serviço de Cardiologia Pediátrica entre Novembro de 1974 e

INTRODUCTION

Aortopulmonary (AP) window is a communication between the ascending aorta and the main pulmonary artery, in the presence of two separate arterial valves arising from separate subarterial ventricular outflow tracts. It is a rare anomaly that accounts for approximately 0.1% to 0.2% of all congenital heart disease. Other heart defects are found in half of all cases⁽³⁾; in 25% of cases these are complex, such as interrupted aortic arch, anomalous origin of the coronary arteries, transposition of the great arteries and tetralogy of Fallot^(3, 4).

Aortopulmonary window is usually anatomically large, causing a significant left-to-right shunt which results in congestive heart failure or pulmonary hypertension that can evolve rapidly to pulmonary vascular disease. Prognosis in the absence of correction is poor, with mortality of around 40% in the first year of life⁽²⁾.

The purpose of this study was to assess clinical features, surgical treatment and outcome of patients with aortopulmonary window referred to a tertiary pediatric cardiac center over a 30-year period.

METHODS

We performed a retrospective chart review of patients diagnosed with AP window referred to a tertiary pediatric cardiac center between November 1974 and June 2005. Demographic data, clinical features, diagnostic methods, surgical treatment and outcome were assessed.

Junho de 2005. Foram objecto de avaliação: dados demográficos, forma de apresentação clínica, métodos de diagnóstico, tratamento cirúrgico e evolução clínica.

RESULTADOS

Identificaram-se onze crianças consecutivas com o diagnóstico de janela aorto-pulmonar, sendo sete do sexo masculino. A idade na primeira avaliação variou entre três dias e 13 anos (média = $44,5 \pm 63,3$ meses; mediana=3 meses). O diagnóstico foi mais precoce nos últimos anos avaliados. Todos os doentes foram referenciados por quadro clínico de insuficiência cardíaca congestiva e oito apresentavam sopro à auscultação cardíaca.

O electrocardiograma revelou hipertrofia ventricular esquerda em cinco doentes e hipertrofia biventricular em cinco doentes. A ecocardiografia permitiu fazer o diagnóstico correcto nos quatro casos mais recentes (*Figura 1*). Em nove doentes realizou-se cateterismo cardíaco com o objectivo de definir a anatomia exacta da janela aorto-pulmonar (*Figura 2*), excluir malformações cardíacas associadas e registar variáveis hemodinâmicas para cálculo de: resistência vascular pulmonar, *shunt* esquerdo-direito e relação entre o débito pulmonar e o sistémico (Qp/Qs).

Sete doentes apresentavam hipertensão pulmonar dinâmica e um doente tinha hipertensão pulmonar fixa. O Qp/Qs médio calculado foi $3,35 \pm 1,45$ e a resistência vascular pulmonar média foi $4,05 \pm 1,45$ UI.

Morfologicamente, o defeito aorto-pulmonar era do tipo proximal em dez doentes e distal num doente. Seis doentes apresentavam anomalias associadas: interrupção do arco aórtico tipo A e persistência do canal arterial (PCA) em dois doentes; comunicação interventricular (CIV) em dois doentes tendo um estenose pulmonar valvular associada. Um doente tinha associados à janela aorto-pulmonar comunicação interauricular, hipospádia e angiomas cutâneos e outro tinha malformação esquelética não especificada.

Nove doentes foram medicados com terapêutica anti-congestiva e nos dois doentes com interrupção do arco aórtico foi associada prostaglandina E1.

Todos os doentes, excepto o que apresentava

RESULTS

Eleven patients, seven of them male, were diagnosed with aortopulmonary window. Age at first evaluation ranged from three days to 13 years (mean 44.5 ± 63.3 months; median three months). Diagnosis was earlier in the more recent cases. All the patients were referred for a clinical setting of congestive heart failure; eight had a heart murmur on cardiac auscultation.

The electrocardiogram revealed left ventricular hypertrophy in five patients and biventricular hypertrophy in five. Echocardiography enabled correct diagnosis in the four most recent cases (*Figure 1*). Cardiac catheterization was performed in nine patients in order to determine the precise anatomy of the window (*Figure 2*), to exclude associated cardiac malformations, and to record hemodynamic variables to calculate pulmonary vascular resistance, left-to-right shunt and the ratio of pulmonary to systemic flow (Qp/Qs).

Seven patients had dynamic pulmonary hypertension and one had fixed pulmonary hypertension. Mean Qp/Qs was 3.35 ± 1.45 and mean pulmonary vascular resistance was 4.05 ± 1.45 UI.

Morphologically, the defect was of the proximal type in ten patients and distal in one. Six patients had associated defects: type A interrupted aortic arch and ductus arteriosus in two, ventricular septal defect (VSD) in two (one with associated pulmonary stenosis), atrial septal defect, hypospadias and cutaneous angiomas in one, and nonspecific skeletal malformation in one.

Nine patients were treated with anticongestive medication, which in the two with interrupted aortic arch was associated with prostaglandin E1.

All the patients except the one with fixed pulmonary hypertension were operated to correct the AP window. In seven, the defect was closed by median sternotomy and a transaortic approach, a Gore-Tex® patch being used in six and a Dacron® patch in one. In three cases the window was ligated following thoracotomy. Extracorporeal circulation and cardioplegia were used in nine patients. Simultaneously, significant associated cardiac anomalies were corrected in three patients: correction of interrupted aortic arch and ligation of ductus arteriosus in two patients, and closure of VSD and Dacron patch enlargement of the right ventricular outflow tract in one patient.



Figura 1. Ecocardiograma bidimensional. Incidência paraesternal eixo curto. Janela aorto-pulmonar proximal (seta). Ao-aorta. PA-artéria pulmonar

Figure 1. Two-dimensional echocardiogram, parasternal short-axis view. Proximal aortopulmonary window (arrow). Ao: aorta. PA: pulmonary artery

hipertensão pulmonar fixa, foram submetidos a intervenção cirúrgica para correcção da janela aorto-pulmonar. Sete doentes foram submetidos a esternotomia mediana e encerramento da janela aorto-pulmonar por via trans-aórtica. Utilizou-se remendo de Gore-Tex® em seis doentes e remendo de Dacron® num doente. Três doentes foram submetidos a laqueação da janela aorto-pulmonar por toracotomia. A cirurgia decorreu sob circulação extracorporeal com cardioplegia em nove doentes. Simultaneamente, foram corrigidas anomalias associadas significativas em três doentes: correcção de interrupção do arco aórtico e laqueação do PCA em dois doentes; encerramento de CIV e alargamento do tracto de saída do ventrículo direito com remendo de Dacron, num doente.

No período pós-operatório o tempo médio de ventilação mecânica foi de $26,8 \pm 27,1$ horas e quatro doentes mantiveram suporte inotrópico durante um período médio de $31,2 \pm 28,9$ horas.

A mortalidade operatória foi de 10% (1/10) e não se verificou mortalidade tardia. Ocorreu morbilidade em seis doentes: paragem cardíaca secundária a hipercalemiemia, de que resultou lesão neurológica transitória num doente; hipertensão arterial, controlada com propranolol nos dois doentes submetidos a correcção de interrupção do arco aórtico; infecção respiratória a vírus sincicial respiratório (VSR) com broncoespasmo grave num doente; janela aorto-pulmonar residual em dois doentes.



Figura 2. Aortografia. Incidência antero-posterior. Janela aorto-pulmonar (seta)

Figure 2. Aortogram, anteroposterior view. Aortopulmonary window (arrow).

Mean time of postoperative mechanical ventilation was 26.8 ± 27.1 hours, and four patients required inotropic support, for a mean of 31.2 ± 28.9 hours.

Operative mortality was 10% (1/10) and there were no late deaths. Complications occurred in six patients: cardiac arrest secondary to hyperkalemia resulting in transient neurological lesion in one; hypertension controlled with propranolol in the two patients operated for interrupted aortic arch; infection with respiratory syncytial virus (RSV) with severe bronchospasm in one; and residual aortopulmonary window in two.

Mean follow-up was 10 ± 4.9 years; one patient with residual AP window was lost to follow-up. Three patients required surgical reintervention: closure of significant residual window six days after surgery in one; percutaneous angioplasty of coarctation of the aorta 20 months after surgical correction of interrupted aortic arch in one; and corrective surgery in one patient with restrictive VSD who developed right midventricular stenosis and fixed diaphragmatic subaortic stenosis. All the other patients are asymptomatic, without medication, with no residual defects and without pulmonary hypertension.

DISCUSSION

Aortopulmonary window is the result of abnormal septation of the truncus arteriosus

O tempo médio de seguimento foi de $10 \pm 4,9$ anos e um doente com janela aorto-pulmonar residual perdeu-se para o seguimento. Três doentes necessitaram de ser submetidos a reintervenção cirúrgica: encerramento de janela aorto-pulmonar residual significativa ao sexto dia após cirurgia num doente; angioplastia percutânea de coarctação da aorta 20 meses após a cirurgia de correcção de interrupção do arco aórtico num doente; cirurgia correctiva num doente com CIV restritiva que desenvolveu estenose médio-ventricular direita e estenose sub-aórtica fixa por diafragma. Todos os restantes doentes encontram-se assintomáticos, sem qualquer medicação, sem defeitos residuais e sem evidência de hipertensão pulmonar.

DISCUSSÃO

A janela aorto-pulmonar deve-se a um defeito na septação do truncus arteriosus durante o desenvolvimento embrionário, de que resulta uma comunicação entre as grandes artérias. Geralmente envolve a parede esquerda da aorta e a parede direita do tronco da artéria pulmonar. A sua dimensão varia entre poucos milímetros e total ausência das paredes das grandes artérias⁽⁵⁾.

Segundo a classificação de Mori⁽⁶⁾ distinguem-se três tipos: proximal - acima do seio de Valsalva, o mais comum; distal - na porção distal da aorta ascendente; total - ao longo de toda a aorta ascendente. Foram descritas outras classificações nomeadamente a de Richardson⁽⁷⁾, que incluiu na classificação de janela aorto-pulmonar a origem anómala do ramo direito da artéria pulmonar (denominada *hemitruncus* por alguns autores). Ho modificou a classificação de Mori ao incluir um defeito de tipo intermédio, com bordos superior e inferior adequados para oclusão por via percutânea⁽⁸⁾.

No grupo de doentes estudados encontramos um franco predomínio do tipo proximal (91%), tal como noutras séries^(2,3).

Na nossa experiência a ecocardiografia transtorácica demonstrou ser um método fiável de diagnóstico, em particular com a melhoria da definição de imagem e maior utilização do Doppler codificado em cor registado: nos últimos anos, tal como descrevem outros autores^(4,9). O cateterismo cardíaco está indicado nas situações em que: não se consiga definir a morfologia da

during embryonic development, which leads to a communication between the great arteries. It usually involves the left wall of the aorta and the right wall of the pulmonary trunk. It can range in size between a few millimeters and complete absence of the walls of the great arteries⁽⁵⁾.

Mori's classification⁽⁶⁾ distinguished three types of AP window: proximal (the most common, above the sinus of Valsalva); distal (in the distal portion of the ascending aorta); and total (along the entire ascending aorta). Other classifications have been proposed, the most often used being that of Richardson⁽⁷⁾, who included anomalous origin of the right branch of the pulmonary artery, also known as *hemitruncus*. Ho et al. modified Mori's classification to include intermediate defects, with upper and lower edges suitable for percutaneous closure⁽⁸⁾.

The proximal type was clearly predominant in our patient group (91%), as in other series^(2,3).

In our experience, transthoracic echocardiography is a reliable diagnostic method, particularly given the improvement in image definition and wider use of color Doppler in recent years, as also reported by other authors^(4,9). Cardiac catheterization is indicated when the morphology of the window cannot be determined, when associated cardiac anomalies need to be excluded, and to determine whether patients aged over six months have fixed pulmonary hypertension, since this can occur early in the case of large defects^(4,10).

The defect should be treated as soon as possible after diagnosis, preferably in the neonatal period, in order to avoid the complication of pulmonary hypertension^(4,9).

In most of our patients, surgical closure with a Gore-Tex[®] patch was performed through a transaortic approach. This is the technique recommended in recent publications, since it affords good visualization of the defect, coronary arteries and semilunar valves and has minimal risk of intraoperative bleeding; it also enables appropriate growth of the aorta and pulmonary artery in the long term^(4,9,11). Ligation, first performed in 1952 by Gross⁽¹²⁾, is nowadays only used for a simple, small proximal window, due to the risk of recanalization, bleeding and narrowing of the pulmonary artery. In our series, two of the three patients who underwent surgical ligation had a residual defect.

Percutaneous closure should be reserved for small proximal windows located sufficiently far

janela aorto-pulmonar; haja necessidade de excluir anomalias cardíacas associadas e para avaliar a presença de hipertensão pulmonar fixa nos doentes com mais de seis meses de idade, dado que esta pode ocorrer precocemente nos doentes com defeitos de grandes dimensões^(4,10).

O tratamento desta anomalia deve ser efectuada o mais precocemente possível após o diagnóstico, de preferência no período neonatal, de modo a evitar as complicações da hipertensão pulmonar^(4,9).

Na maioria dos nossos doentes foi efectuado encerramento cirúrgico com remendo de Gore-Tex® por via trans-aórtica. Esta é a técnica recomendada na literatura mais recente, pois obtém-se uma boa visualização do defeito, das artérias coronárias e das válvulas semilunares, sendo mínimo o risco de hemorragia intra-operatória. Permite também um crescimento adequado da aorta e da artéria pulmonar a longo prazo^(4,9,11). A laqueação da janela aorto-pulmonar, efectuada pela primeira vez em 1952 por Gross⁽¹²⁾, está actualmente reservada apenas para janelas simples, proximais e pequenas devido aos riscos significativos de recanalização, hemorragia e estreitamento da artéria pulmonar. Na nossa série, dos três doentes submetidos a laqueação cirúrgica dois ficaram com defeito residual.

O encerramento por via percutânea deverá ser reservado a doentes com janelas proximais de pequenas dimensões, mas cuja localização seja suficientemente afastada das válvulas arteriais de modo a não causar lesões das mesmas.

O principal factor de mau prognóstico é a presença de anomalias cardíacas complexas associadas, que aumentam a mortalidade e a morbilidade no período pós-operatório^(2,9). A evolução a longo prazo depende predominantemente da resistência vascular pulmonar à data do encerramento da janela.

CONCLUSÕES

Em conclusão, a janela aorto-pulmonar é uma entidade rara cujo diagnóstico pode ser suspeitado pela clínica e confirmado por ecocardiografia. A evolução das técnicas de diagnóstico e de tratamento cirúrgico da janela aorto-pulmonar nos últimos anos permite uma intervenção precoce com diminuição significativa da mortalidade e da morbilidade.

from the arterial valves to avoid damaging them.

The principal factor in poor prognosis is the presence of complex associated cardiac abnormalities, which increase postoperative mortality and morbidity^(2, 9). Long-term outcome depends mainly on pulmonary vascular resistance at the time of closure.

CONCLUSIONS

In conclusion, aortopulmonary window is a rare anomaly. Its diagnosis can be suspected from clinical features and confirmed by echocardiography. Advances in diagnostic and surgical approaches to AP window in recent years have enabled earlier intervention with good outcome.

Pedidos de separatas para:

Address for reprints:

ISABEL FREITAS

Serviço de Cardiologia Pediátrica

Hospital de Santa Marta

1124-069 Lisboa, Portugal

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Jacobs JP, Quintessenza JA, Gaynor JW, Burke RP, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 2000;69:S44-9.
2. Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR, Bauersfeld U, Jenni R, Kunzli A, Lachat M, Turina M. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;11:293-7.
3. Brook MM, Heymann MA. Aortopulmonary window. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, editors. *Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins. 2001; pp.670-4.
4. Erez E, Dagan O, Georgiou GP, Gelber O, Vidne BA, Birk E. Surgical management of aortopulmonary window and associated lesions. *Ann Thorac Surg* 2004;77(2):484-7.
5. Ho SY. Tronco arterial común e ventana aorto-pulmonar. In: *Manual de cardiopatías congénitas*. Montevideo: Bibliomédica Ediciones. 2005; p.85-90.
6. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window: report of 4 cases. *Br Heart J* 1978;40:681-9.
7. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:21-7.
8. Ho SY, Gerlis LM, Anderson C, Devine WA, Smith A. The morphology of aortopulmonary windows with regard to their classification and morphogenesis. *Cardiol Young* 1994;4:146-55.
9. Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21(5):773-9.
10. McElhinney DB, Reddy VM, Tworetzky W, Silvermann NH, Hanley FL. Early and late results after repair of aortopulmonary septal defect and associated anomalies in infants <6 months of age. *Am J Cardiol* 1998;81:195-201.
11. Van Son JA, Puga FJ, Danielson GK, Seward JB, Mair DD, Schaff HV, et al. Aortopulmonary window: factors associated with early and late success after surgical treatment. *Mayo Clin Proc* 1993;68:128-33.
12. Gross RE. Surgical closure of an aortic septal defect circulation 1952; 5: 858-63.

Reunião do Grupo de Estudos de Fisioterapia do Esforço e Reabilitação Cardíaca da Sociedade Portuguesa de Cardiologia

6 - 7 de Março de 2009, Sesimbra

Informações adicionais

Tel.: 217 817 634 / 30

E-mail: congresso@mail.spc.pt